ITEM 242 : ORBITOPATHIE DYSTHYROÏDIENNE

« Orbitopathie » : atteinte de l'orbite (muscles et graisse)
Atteinte auto-immune :
- **Maladie de Basedow** (maladie de Grave) en grande majorité : 5 fois plus fréquente chez la femme, production d'anti-récepteur à la TSH augmentant le volume des muscles oculomoteurs et de la graisse orbitaire :
  . Atteinte orbitaire chez 25-50% des patients (plus fréquent si fumeur)
  . Orbitopathie bilatérale dans 75% des cas
  . Synchrone de l'hyperthyroïdie dans 80% des cas, 10% avant, 10% après (sous traitement)
  . Sans relation avec le degré de thyrotoxicose mais lié à la présence d'anticorps anti-R TSH
- Autre atteinte thyroïdienne : **Thyroïdite de Hashimoto** (plus rarement)

- FdR :
  . **Tabac ++**
  . Traitement **par iode radioactif**
  . Passage en **hypothyroïdie**

***A noter** : attention les ophtalmologues ont modifié les rangs de cet item dans l'errata du collège*

Diagnostic	C	**Signes palpébraux**	- **Rétraction palpébrale supérieure** / inférieure - **Asynergie oculopalpébrale** au regard vers le bas (la paupière supérieure ne descend pas assez) - Œdème inflammatoire des paupières - Diminution de la fréquence du clignement
		Tissus mous	- **Œdème** (chémosis) et/ou **rougeur** des paupières et de la conjonctive avec picotements, photophobie = Activité inflammatoire de la maladie
		Exophtalmie	- Généralement bilatérale (75%), mais souvent asymétrique - Classiquement : axile, non pulsatile, réductible, indolore - Mesure : **ophtalmométrie** à l'**appareil de Hertel** : exophtalmie si **> 21 mm**
		Troubles oculomoteurs	= **Myosite** liée aux **phénomènes œdémateux musculaires** (inflammation), puis à la **fibrose musculaire** - **Diplopie** - Ordre de fréquence : **muscle droit inférieur** et **muscle droit médial** surtout - Phase séquellaire : hypotropie (rétraction du droit inférieur) / ésotropie (rétraction du droit médial)
		Hypertonie oculaire	- Fréquente : 5-15% des patients atteints
	PC	Si **manifestations oculaires spécifiques = diagnostic de maladie de Basedow** - TSH effondrée, degré de thyrotoxicose selon taux de T4L / T3L - **Anticorps anti-R TSH** : dosage intéressant mais **titre initial sans intérêt pronostic**. Si titre élevé en fin de traitement par antithyroïdien = prédisposition à la rechute (mais si absents : n'affirment pas la guérison) - **TDM/IRM orbitaire** (complémentaires) : confortent le diagnostic et analysent les rapports avec le nerf optique (si comprimé : hypersignal du nerf en IRM) : . Epaississement des muscles oculomoteurs (œdème) . Muscles filiformes, rétractés (fibrose) . Augmentation du compartiment graisseux orbitaire - **Recherche de neuropathie optique** : examen des pupilles (déficit afférent), champ visuel, vision des couleurs, potentiels évoqués visuels	
	DD	- **Si bilatérale** (75%) : à différencier de la myopie forte - **Si unilatérale** (25%) : autres exophtalmies unilatérales : infection orbitaire, fistule artériocaverneuse, tumeur et orbitopathie inflammatoire	
Classifications	CAS	Inflammation orbitaire si **≥ 3 points** (indication thérapeutique) : chaque signe = 1 point : - Douleur spontanée rétro-oculaire - Douleur aux mouvements oculaires - Rougeur de la paupière (pseudo-blépharite) - Rougeur de la conjonctive - Chémosis - Œdème palpébral - Œdème de la caroncule / du repli semi-lunaire	

	NOSPECS	= Gravité des signes cliniques 1. Aucun signe 2. Signes palpébraux 3. Atteinte des tissus mous : gradé de : Non (0) à importante (3 points) 4. Exophtalmie (Hertel) : gradé de <17mm (0) à >25mm (3 points) 5. Trouble oculomoteur : gradé de : Aucune gêne (0) à gêne permanente (3) 6. Kératite : gradée de : Non (0) à nécrose (3) 7. Neuropathie compressive : gradée de : Non (0) à AV < 0,1 (3 points)
Complications	Signes de gravité	- **Orbitopathie maligne** : BAV par souffrance du nerf optique (urgence) - Exophtalmie importante irréductible avec inocclusion palpébrale - Paralysie complète de muscle(s) oculomoteur(s) - Neuropathie optique
	Atteinte cornéenne	Par exophtalmie et rétraction palpébrale supérieure (lagophtalmie) - **Kératite ponctuée superficielle** - **Ulcères cornéens** - **Perforation de cornée** dans les formes gravissimes
	Neuropathie optique	= **Neuropathie** par **compression du nerf optique (**compression directe des muscles de l'apex ou indirecte par hyperpression orbitaire) 3% des orbitopathies dysthyroïdiennes ; **grave** ➙urgence thérapeutique - **Altération du champ visuel** - **Cécité** dans les formes avancées
TTT	➙ Urgence (< 48h) si **suspicion de neuropathie optique**, **subluxation** ou **ulcération cornéenne** ➙ **A référer en ophtalmologie** pour prise en charge multidisciplinaire (sauf si minime contrôlée par larmes artificielles) - Mesure associée : **sevrage tabagique** ++	
	TTT thyrotoxicose	- **Essentiel** à la prise en charge de l'orbitopathie, éviter hypothyroïdie - Attention à **l'IRAthérapie qui peut aggraver / induire** l'orbitopathie !!
	Traitement oculaire	- Collyres améliorant l'état cornéen et la lubrification cornéenne : **larmes artificielles, gel** - **Sélénium** : efficacité prouvée dans la réduction des symptômes en cas d'orbitopathie modérée - **Collyres hypotenseur** si tension oculaire élevée - **Rééducation orthoptique** et/ou utilisation de **prismes** si atteinte oculomotrice
	TTT anti-inflammatoire	= Indiqué si score CAS **≥ 3 :** - **Bolus de méthylprednisolone tous les 15 jours pendant 3 mois** - **Radiothérapie externe** si corticorésistant (effet moins rapide)
	TTT chirurgical	- **Décompression orbitaire** : augmente le volume orbitaire (osseux / via lipectomie) - **Chirurgie des muscles oculomoteurs** si diplopie non-appareillable par prismes - **Chirurgie palpébrale** (blépharoplastie) : ablation du tissu cutané et graisseux excessif